Aus der Universitäts-Kinderklinik Würzburg
(Direktor: Professor Dr. Rietschel).

Die Milzvenenstenose im Kindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde eines Doktors der Medizin
der Medizinischen Fakultät
der
Bayerischen Julius-Maximilians-Universität Würzburg

vorgelegt von

Dr. phil. Wilhelm Bartmann
aus Dortmund.

1940
Buchdruckerei Richard Mayr, Würzburg

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Würzburg.

Berichterstatter: Professor Dr. Rietschel.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern.

Über die Milzvenenstenose im Kindesalter.

I. Einleitung und Wesen der Krankheit.

Das Krankheitsbild der Milzvenenstenose, ein mehr oder weniger starker Verschluß der Milzvene ist eine seltene und daher im allgemeinen unbekannte Erkrankung des Kindesalters. Die Thrombenbildung in der Milzvene und das dadurch bedingte Krankheitsbild hat besonders kinderärztliches Interesse, zumal die ersten Manifestationen und die Entstehung dieser Krankheit schon in die ersten Lebensmonate fallen. Unsere Kenntnis über das Wesen dieser Krankheit reicht noch nicht sehr lange zurück; man konnte sogar noch in jüngerer Zeit die Ansicht vertreten finden, daß diese Krankheit im Kindesalter wohl kaum anzutreffen wäre. Dafür, daß dem aber nicht so ist, sprechen die Mitteilungen über die Milzvenenstenose, — die in den letzten Jahren viel häufiger geworden sind — in denen bei den zur Beschreibung gekommenen Fällen der eine oder andere doch von Kindern handelt, oder das Leiden bis in die Kindheit zurückzuverfolgen ist. Zwar tritt das Krankheitsbild der Milzvenenstenose nur selten auf, aber dafür sind die Symptome derselben meist so eindeutig, daß es berechtigt erscheint, ihm eine eingehendere Besprechung zu widmen.

Wenn schon die Erkrankungen der Milz mit zu einem der beachtlichsten Kapitel der klinischen wie der theoretischen Medizin gehört, so sind vor allem die aus den verschiedenen Ursachen heraus auftretenden Vergrößerungszustände des Organs von besonderem Belang. Eine besondere Form der Milzvergrößerung steht im Zusammenhang mit Veränderungen im abführenden Blutadersystem, in erster Linie mit Thrombenbildung in der Milzvene.

Es ist ein großes Verdienst von Eppinger, daß er 1920 in seinem Werk „Die hepato-lienalen Erkrankungen" sich ausführlich mit

dem bis dahin sehr umstrittenen Morbus Banti befaßt hat und im Anschluß an die Schilderung des Krankheitsbildes, so wie sie von Banti gegeben wurde, alle bis dahin veröffentlichten Fälle von sog. Morbus Banti einer kritischen Betrachtung unterzog. Im Gegensatz zum Morbus Banti entwickelt nun Eppinger ein eigenes Krankheitsbild, welches er unter dem Namen thrombophlebitischer Milztumor beschreibt. Besonders Wallgren hat sich in seinem: Contribution à l'étude des splenomegalies de l'enfance (pylé-phlébostenose splénique) Acta paediatr. 6, Suppl. 1 (1927) um die Klärung dieses Krankheitsgeschehens verdient gemacht, in dem er vier Fälle beschrieben hat, die alle das Kindesalter betreffen. Das Wesen der Erkrankung ist nach ihm ein klinisch eindeutiger und klar charakterisierter Symptomenkomplex, der im wesentlichen aus der Trias zusammengesetzt erscheint: Splenomegalie, Haematemesen, Anaemie. Zu diesem Symptomenkomplex muß aber noch die wichtige und typische Tatsache hinzugenommen werden, daß die Größe des Milztumors, welcher anfangs allein durch den Blutreichtum bedingt ist, mit dem Grad einer Haemorrhagie wechselt, d. h. daß die oft riesigen Tumoren nach ausgedehnter Blutung bis auf ein kaum noch palpables Organvolumen verkleinert werden. Bei längerem Bestehen wird er natürlich weitgehend organisiert und bedingt Stagnation in den Gefäßen, die leicht zu Haemorrhagien führen. Kleinschmidt wies zum ersten Male im Jahre 1914 auf Grund einer eigenen Beobachtung und zweier von Türk mitgeteilter Fälle auf dieses Krankheitsbild in der pädiatrischen Literatur hin. Aus dem Jahre 1922 liegt eine Mitteilung von Bardach vor, aus den folgenden Jahren ausführliche Mitteilungen von Opitz und Wallgren, weiter kasuistische Fälle und ihre Beurteilung von Westkott, Holzmann, Epstein, Schmiedeberg, Sauer, Bock und anderen.

Ein in der Universitäts-Kinderklinik zu Würzburg vorliegender Fall von Milzvenenstenose bei einem 12jährigen Knaben gab mir Veranlassung, mich näherhin über das Gemeinsame und Charakteristische des Krankheitsverlaufes der Milzvenenstenose unter Heranziehung der in der Literatur beschriebenen histologischen Befunde zu unterrichten.

II. Das der Arbeit zugrunde liegende Krankenmaterial.

Fall: Pausch, Hans.

Es handelt sich um einen 12jährigen Patienten, der aus gesunder Familie stammt. Sein 10 Jahre alter Bruder ist ebenfalls gesund. Die körperliche Entwicklung, die im Allgemeinen als kräftig angesprochen werden kann, war normal. Mit 3 Jahren machte der Patient eine Pertussis, mit 9 Jahren Scharlach durch. Sonst ist der Knabe bis zu seiner jetzigen Krankheit nie ernstlich krank gewesen. Der jetzige Krankheitszustand begann 1937 (also vor 2 Jahren) mit Bluterbrechen, das allerdings bald wieder zum Stillstand kam. Erst nach Monaten, und zwar August und September 1938, wiederholte sich erneut das Bluterbrechen und eine hinzugezogene Ärztin überwies den Jungen in das Städtische Krankenhaus Bamberg. Dort wurde der Patient 10 Wochen ohne sichtlichen Erfolg behandelt, so daß die Eltern ihn auf Grund des fortdauernden Bluterbrechens wieder nach Hause holten. Zu Hause fiel den Eltern nun eine unter ständigem Bluterbrechen immer stärker werdende Blässe auf, zumal der Patient sonst eine mehr bräunliche Hautfärbung gehabt hatte. Der Stuhl war schwarz. Das Erbrechen kam anfallsweise 2—4mal pro Tag, wobei das Intervall 4, 6 bis 11 Wochen betrug.

Der nochmals konsultierte Arzt überwies jetzt den Knaben in die Universitäts-Kinderklinik Würzburg zur Beobachtung und Aufnahme.

Aufnahmebefund:

Ein 12jähriger Junge, 31 kg schwer, 1,38 m groß, der sehr blaß aussieht, aber in gutem Ernährungszustand ist. Skleren subikterisch, keine Ödeme, kein Exanthem. Die Haut und die sichtbaren Schleimhäute sind schlecht durchblutet. Rachen und Tonsillen zeigen keine Besonderheiten. Drüsenschwellungen sind nicht nachzuweisen.

Der Thorax zeigt keine Unregelmäßigkeit. Er ist symmetrisch und dehnt sich gleichmäßig aus. Die Persussion ergibt über beiden Lungen normalen Klopfschall, die Auskultation reines Vesiculäratmen.

Die Herzgrenzen sind verbreitert. Über der Mitralis ist ein deutliches systolisches Geräusch hörbar. Die Herzaktion ist regelmäßig.

Das Abdomen zeigt nirgends Druckschmerzhaftigkeit und keine Abwehrspannung. Die Leber überragt gut 2 Querfinger den unteren Rippenbogen. Die Milz ist ebenfalls enorm vergrößert und derb; der untere Milzpol ist deutlich in Nabelhöhe zu fühlen. Ascites ist nicht vorhanden.

Die Reflexe zeigen keine Besonderheiten und sind normal auslösbar.

Die weiteren Untersuchungen und Beobachtungen ergaben:

26. 4. 1939: Temperatur und Puls wenig erhöht. Der sehr große Milztumor ist in Nabelhöhe tastbar, die Leber überragt 2 Querfinger den Rippenbogen. Der Blutdruck beträgt 115/75.

Die Blutuntersuchung ergab:

Haemoglobin	35%	Erythrocyten	3 000 000
Färbeindex	0,58	Leukocyten	3 500
Segmentkernige	55%	Lymphocyten	21%
Stabkernige	11%	Eosinophile	1%
Monocyten	3%	Basophile	1%
Jugendliche	5%		
Thrombocyten	240 640		
Resistenz (beginnende):	0,55		
Vollständige Hämolyse	0,4		

Die Erythrocyten zeigten Anisocytose und Poikilocytose.

Die Urinuntersuchung gibt keine Besonderheiten.

Heute wird bei dem Patienten eine Bluttransfusion von 300 ccm durchgeführt.

27. 4. 1939: Der Tastbefund ist der gleiche.

Den Eltern wird angeraten, bei dem Kinde wegen der Gefahr neuer Blutungen die Splenektomie vornehmen zu lassen.

28. 4. 1939: Auf Grund der Anamnese und des klinischen Befundes, wobei die Trias Anaemie, Blutbrechen und Milztumor so klassisch waren, daß nur eine Milzvenenstenose diagnostiziert werden konnte, wird der Junge heute in die Chirurgische Universitätsklinik zwecks Splenektomie verlegt.

Hier wird eine Bluttransfusion von 300 ccm Blut vorgenommen.

29. 4. 39: Splenektomie.

Anschließend sofortige Bluttransfusion von 200 ccm.

Operationsbericht (Prof. Reimers):

Der Bauchraum wird durch Mittelschnitt im Oberbauch eröffnet. In der freien Bauchhöhle findet sich etwa 150 ccm zum Teil mit Coagulat vermengtes flüssiges Blut, das wahrscheinlich infolge der vorgenommenen Bluttransfusion und der damit gegebenen Überlastung in dem entgleisten Milzkreislauf aus einem geplatzten Varixknoten stammt. Nach Freilegung der hinteren Magenwand fand sich wider Erwarten keinerlei Gefäßveränderung an der Vena lienalis. Die Operation zeigte eine stark vergrößerte, sehr blutreiche Milz, die etwa 940 gr wog, von der sehr stark bestaute Venen zum Pfortadergebiet führten und zum Teil zu dicken Varixknoten erweitert waren. Im omentum maius fand sich eine pflaumenkerngroße accessorische Milz, die belassen wurde. Die sehr gut luxierte Milz wurde exstirpiert. Bemerkenswert ist, daß sich nur zwei kleine Milzarterien von etwa Stricknadeldicke fanden. Die Drüsen des Bauchraumes zeigten sich alle vergrößert. Die Leber sah blaß aus und ihre Oberfläche erschien kleinhöckerig. Ob es sich dabei um eine primäre oder sekundäre Störung handelt, muß der weitere Verlauf entscheiden. Bemerkenswert ist weiter, daß sich keine Thrombose bei der Operation fand. Wo die Stauung der Milzvene gelegen ist, ließ sich nach chirurgischem Befund nicht feststellen, jedenfalls in der Gegend des Pankreasschwanzes.

Pathologisch-histologischer Befund (eigener Befund):

Die histologische Untersuchung der Milz ergibt eine außerordentlich starke Erweiterung des Hilus und der Milzvenen ohne Thrombosierung. Das Milzgewebe selbst zeigt prallgefüllte Blutgefäße, erweiterte Sinus und Vermehrung des Bindegewebsgehaltes. Stellenweise hochgradige Fibrose mit Atrophie der Follikel.

30. 4. 39: Gutes Allgemeinbefinden. Puls kräftig. Der Leib ist weich, nicht druckschmerzhaft.

6. 5. 39: Gutes Allgemeinbefinden.

Hb. 45%. Der Stuhl ist regelmäßig und zeigt normale Konsistenz.

In der Folgezeit weiterer komplikationsloser Verlauf. Die anfänglich erhöhte Temperatur klingt ab und die Besserung des Patienten nimmt zusehends zu, so daß er am 13. 5. 39 in die Kinderklinik zurückverlegt werden kann.

13. 5. 39: Neuaufnahme in die Kinderklinik.

Hb. 50%, 27,2 kg Gewicht.

Das Abdomen ist weich, ohne Druckschmerzhaftigkeit. Am Oberbauch befindet sich eine reizlose Narbe.

Pulmones und Cor wie vorher. Hebender Spitzenstoß.

15. 5. 39: Die Blutuntersuchung ergibt:

Haemoglobin	55%	Erythrocyten	3 400 000
Färbeindex	0,7	Leukocyten	5 200
Segmentkernige	38%	Lymphocyten	38%
Stabkernige	11%	Eosinophile	2%
Monocyten	4%	Jugendliche	7%

16. 5. 39: Allgemeinzustand gut. Abends hat der Patient 38,3° Temperatur.

18. 5. 39: Der Patient wird mit Bluttransfusion (300 ccm) behandelt, die er sehr gut verträgt.

20. 5. 39: Das Blutbild ergibt jetzt:

Haemoglobin	68%	Erythrocyten	3 600 000
Färbeindex	0,95	Leukocyten	6 700
Segmentkernige	39%	Lymphocyten	36%
Stabkernige	10%	Eosinophile	3%
Monocyten	6%	Jugendliche	6%

21. 5. 39: In den letzten Tagen hat sich im Befinden des Kindes nichts geändert, sodaß es heute im guten Allgemeinzustand und geheilt nach Hause entlassen werden kann.

III. Ätiologie.

Zur Ätiologie der Milzvenenstenose ist zu sagen, daß die letzte Ursache dieses seltenen Leidens nicht mit Sicherheit erfaßbar ist. Will man nach ursächlichen Momenten suchen, so muß man von vornherein auch die weiter fortgeschrittenen Prozesse im Pfortadersystem mit in seine Betrachtungen ziehen, da die isolierte Milzvenenthrombose — Lubarsch fand unter 65 Fällen nur 6 Fälle, bei denen die Thrombose nur auf die Milzvene beschränkt blieb — extrem selten ist.

Wenn früher eine Erkrankung der Venenwand als das primäre angesehen wurde (Hunter), wenn dann später die Verlangsamung des Blutstroms als auslösendes aetiologisches Moment galt, der sich eine Phlebitis als Folge anschloß (Virchow), so waren dies die Grundsteine, auf denen sich unsere heutigen Anschauungen aufbauten, daß dieses pathologische Geschehen — wie allüberall — nicht eine einzige Ursache hat, sondern als Resultante mehrerer pathologischer Vorgänge, mehrerer eng gekoppelter Koeffizienten anzusehen ist. Kruyk hat nun zur Frage der Ätiologie der Milzvenenstenose entsprechend der beiden Möglichkeiten der Stauung im Pfortadergebiet folgendes Schema aufgestellt:

I. Verkleinerung oder Verschluß des Lumens der Vena lienalis oder der Vena portae.
   1. Kompression des Gefäßes von außen, zum Beispiel durch peritonitische Verwachsungen oder Narbenzüge (Brahme), durch ein Exsudat, durch Lageanomalie der Pfortader (Hecht), durch tuberkulöse Drüsen (Kretz), durch angeborene Anomalien usw.
   2. Gefäßveränderungen, die zur Verdickung der Wandung und zur Thrombenbildung führen:
      a) angeborene Gewebsminderwertigkeit und Mißbildung (Wilson und Lederer),
      b) Lues, Erkrankung per continuitatem bei Entzündungen der Nachbarschaft usw.,
      c) Trauma.
   3. Fernthrombose bei Kachexie, Blutkrankheit, Sepsis.

II. Überlastung der venösen Abflußbahn infolge Blutüberschwemmung der Milz:
   1. angeborene Gewebsminderwertigkeit und Funktionsuntüchtigkeit der Milz,
   2. Schädigung der Milz durch infektiöse oder toxische Prozesse.

Diese Überlegungen rücken die Frage der eigentlichen Ätiologie der Milzvenenstenose in den Vordergrund und erfordern daher eine genaue Betrachtung.

Gehen wir einmal die in der pädiatrischen Literatur beschriebenen Fälle in Hinsicht auf ihre Ätiologie durch. Auf eine primäre Endophlebitis als ursächliches Moment für die Milzvenenthrombose macht vor allem Borrmann aufmerksam. Ebenso haben Simmonds und Fischer eine genuine Pylephlebosklerose — eine an die Arteriosklerose der Aorta erinnernde primäre, deformierende, chronische Endophlebitis — für durchaus möglich gehalten; allerdings, so sagt Bock, konnten ihre Fälle doch nicht ganz unwidersprochen bleiben, da nicht eindeutig zu erkennen war, wieweit eine Lues bei der Frage der Ätiologie mit in Betracht zu ziehen war. Ähnlich denkt auch Wallgren, indem er die Möglichkeit betont, daß ätiologisch jede Infektionskrankheit für die Entstehung der Milzvenenthrombose in Frage käme, da die Milz meistens bei Infektionskrankheiten mitbeteiligt ist. Nach Kretz liegt in jeder entzündlichen Veränderung des Pankreas und der in der Nähe liegenden Lymphdrüsen besonders tuberkulöser Natur die Ursache. Türk und Kleinschmidt machen für dieses Krankheitsbild eine schwere Nabeleiterung, die in den ersten Lebensjahren bestand, auf die Pfortader übergriff und dann zu einer Verengung und teilweisen Verödung der Pfortaderäste führte, verantwortlich. Bardach bringt eine schwere in den ersten Lebensjahren durchgemachte Pyodermie mit multiplen Hautabszessen und einer Furunkulose damit in Zusammenhang, die ebenfalls über die Nabelvene zu einer Thrombosierung der Pfortader und ihrer Äste geführt hat. Kraft und Ewald finden letztlich in der Lues das ursächliche Moment. In der chirurgischen Literatur wird darauf hingewiesen, daß selbst eine Appendicitis und Adnexitis, die zu schweren Verwachsungen geführt haben, zu diesem Krankheitsbild Anlaß sein können. Wenn Wallgren noch an die Möglichkeit denkt, daß gerade jene Stelle, wo die Milzvene in den Pfortaderstamm einmündet, ein locus minoris resistentiae sei, so läßt er sich vorwiegend durch die Erfahrungstatsache leiten, daß an solchen Venenmündungsstellen häufiger Thrombenmassen sitzen oder hier ihren Anfang nehmen.

Außer diesen entzündlichen Prozessen sind beim Erwachsenen aber auch rein mechanisch bedingte Momente in Erwägung zu ziehen, wie Abdominaltumoren, große Gallensteine, Genital- und Nierentumoren, die durch rein mechanische Kompression eine Throm-

bose der Milzvene hervorrufen können. Hier liegen dann die Verhältnisse für die Klärung natürlich weit einfacher, wo die Gefäßwand durch extravasculäre Krankheitszustände alteriert wird, wo es sich also um sekundäre Wandschädigungen handelt. Hier dürfte doch meist eine genaue Untersuchung, eine Laparatomie oder letzten Endes der autoptische Befund eindeutig Klärung schaffen. Ponfick und Edens brachten schließlich ein Trauma auch ganz geringfügiger Natur damit in Zusammenhang. Das Trauma ist sicherlich ein weiteres wichtiges Moment für die Ätiologie der Thrombose, bei dem gleichfalls die Gefäßwandschädigung als Ausgangsstadium in Frage steht. Es soll dazu oft ein ganz geringfügiges anatomisch gar nicht bemerktes Trauma genügen, im Gefüge der elastischen Fasern der Gefäße eine Veränderung hervorzurufen. Wenn diese Wandverletzung kleine Seitenäste der Milzvene betrifft, können sich die Thromben von dort leicht auf das Venensystem des Hauptstammes fortpflanzen. Simmonds warnt hingegen vor zu leichtfertiger und zu häufiger Diagnose, da es sehr schwer ist, festzustellen, inwieweit die gefundenen Wandveränderungen wirklich durch das Trauma bedingt sind.

In unserem Falle Pausch konnte die Ätiologie der Erkrankung nicht festgestellt werden. Es geht uns hier wie so häufig im Kindesalter, daß wir solche eindeutigen Befunde vermissen. Wallgren gelang es auch nicht, nur in einem seiner vier Fälle einen eindeutigen Beweis dafür zu erbringen, daß Gefäßwandschädigungen, intra- oder extravasculärer Genese, als Ursache für die Milzvenenthrombose oder gar als einzige Ursache anzusehen sind.

Wenden wir uns in Würdigung des bisher Gesagten noch einmal zu unserem eingangs angegebenen Schema zurück, so werden wir leicht verstehen, daß jede länger bestehende Kompression eines Gefäßes zu einer Stauung führt und damit Gefäßwandveränderungen und Thrombenbildung einhergehen können, die zu Verdickung der Wandung und zur Verengung des Lumens führt. Auch Kachexie, Blutkrankheit und Sepsis können überall im Kreislauf Thrombosen entstehen lassen. Doch darüber dürfte wohl kein Zweifel sein, daß die oben genannten Faktoren nur selten ätiologisch in Frage kommen. Die Krankheitsursache dürfte in der Regel in der Milz selbst zu suchen sein. Infolge einer Funktionsstörung, die auf infektiöser

oder toxischer Grundlage beruht, kommt es zur Überschwemmung des Pfortadergebietes mit Blut und damit zur Stauung. Halten wir uns doch vor Augen, wie unendlich zahlreich die Infektionen sein können, die ein Kind befallen, wie viele von ihnen doch für das Kindesalter geradezu charakteristisch sind. Und jede dieser Infektionen erreicht, wie wir wissen, als erste Instanz die Milz, setzt in ihr den typischen status infectiosus. Manchmal wird es sich um eine angeborene Funktionsuntüchtigkeit handeln. In vielen Fällen ist aber nicht nur eine Krankheit die Ursache dieses Krankheitsbildes, sondern eine Reihe gleichzeitiger Erkrankungen, was sich aus der großen Kombinationsmöglichkeit der oben erwähnten ätiologischen Faktoren ergibt.

Aus dem bisher Gesagten erhellt, daß für das Zustandekommen einer Milzvenenstenose drei Vorbedingungen erforderlich sind, „die in ihrer Kombination, keine für sich allein, das Krankheitsbild auslösen können". a) Erkrankung der Milz, die Stauung und deren Wirkungen zur Folge hat, b) ein von dem erkrankten Organ auf die abführende Blutader übergreifende Wandalteration (Wallgren: vasculäre Sklerose), die Veränderungen der Strömungsgeschwindigkeit zur Folge hat und c) eine durch infektiöse Abbauprodukte pathologische Blutzusammensetzung. Kruyk möchte nicht eine Thrombose, die auf infektiöser Basis entstanden sein soll, als ätiologischen Faktor dieser Erkrankung annehmen. Viel näherliegend ist ein Infekt der Milz selbst. Und wie häufig sieht man besonders beim Kind alle möglichen Infekte, selbst, wenn sie harmlos sind, die Milz in Mitleidenschaft ziehen. Wie selten andererseits in der Milzvene oder Pfortader der Befund einer wegverlegenden Thrombose. Häufig reichen die Gefäßveränderungen gar nicht aus, um eine schwere Stauung mit schwerer Haematemesis zu erklären. Ob es sich in unserem Fall um einen Infekt handelt, läßt sich nicht ausmachen. Jedenfalls sind nach der Milzexstirpation keine Blutungen mehr aufgetreten. Handelt es sich um eine infektiöse oder sonstige Schädigung der Gefäßwand, dann ist es nicht einzusehen, warum es nach der Milzexstirpation nicht mehr zu Blutungen kommen sollte. Der im Pfortadergebiet lokalisierte Krankheitsherd wird durch die Splenektomie nicht entfernt. Naturgemäß müßte es bei der Blutfülle im Pfortadergebiet zu neuen Blutungserscheinungen kommen, da ja das

Abflußhindernis nicht beseitigt wurde und weitere Thrombenbildung wahrscheinlich ist.

Damit ist von Kruyk klar ausgesprochen, daß die Blutüberschwemmung der Milz und des Pfortadergebietes infolge Milzerkrankung die häufigste Ursache der Stauung sein dürfte. Die Blutüberschwemmung tritt dann ein, wenn eben der Blutstrom in dem sehr komplizierten Regulationsmechanismus der Milz gehemmt ist, was durch Toxine oder Bakterien, die durch irgendeinen Infekt in den Körper gelangt sind, geschehen kann. Klinisch zeigt sich dieser in einem Milztumor. In seltenen Fällen genügt der Infekt, um die Regulationsfunktion dauernd zu stören, wobei ein sich langsam oder schnell entwickelnder Tumor resultiert. Schließlich kann eine angeborene Gewebsminderwertigkeit vorhanden sein, und als solche zur Regulationsuntüchtigkeit schon ohne einen Infekt genügen. Die Milz ist dann nicht mehr imstande, Blutüberfüllungen im Pfortaderbereich zu kompensieren. Es treten Stenoseerscheinungen auf, wobei es sich nicht um echte Stenosen — Verengerung an irgendeiner Stelle des Gefäßsystems — handelt, sondern darum, daß die Gefäßbahn für den vermehrten Blutstrom zu eng geworden ist. Die lang andauernde Stauung in der Milz zeigt dann in ihrem weiteren Verlauf die Folgen wie Kollateralkreislauf (vor allem Anastomosen zum Magen und zur Speiseröhre), Blutungen aus den gestauten Venen des Magens und Oesophagus mit anschließender sekundärer Anämie. Die durch die Stauung bedingten Wandveränderungen der Gefäße schaffen ausgezeichnete Voraussetzungen für die Bildung von Thromben. Wie Jäger durch Experimente an Hunden nachweist, werden allein durch Stauung in der Milz Veränderungen bedingt, wie sie uns aus der menschlichen Pathologie bekannt sind.

So befriedigend diese theoretische Darlegung einerseits auch ist, so drängen sich doch andererseits für die Praxis die Fragen auf, warum dann das Krankheitsbild im Verhältnis zu den vielen Infektionskrankheiten des Kindesalters so selten ist, warum die Krankheit nur den oder jenen jungen Menschen befällt. Es scheinen also doch eine Reihe noch anderer unbekannter Momente mit im Spiele zu sein, die auch heute noch einer eindeutigen Klärung harren.

IV. Das klinische Krankheitsbild.

Hauptsymptome.

a) Der Milztumor (Splenomegalie).

Wie bei der Beschreibung des Krankheitsbildes schon gesagt ist, steht klinisch im Vordergrund der Milztumor, sowie Blutungen und Anaemie. Diese drei Kardinalsymptome Milzvergrößerung, Magendarmblutungen und eine oft erhebliche Anaemie sind — wenn auch in verschieden auftretender Form — fast stets vorhanden. Andere Symptome wie uncharakterisierte Magendarmbeschwerden schließen sich an.

Durch die Thrombose entsteht mehr oder minder rasch ein oft großer und derber Milztumor, der die Patienten veranlassen kann, „wegen des Gefühls einer Geschwulst" oder „dem Gefühl der Schwere" zum Arzt zu gehen. Aber diese Splenomegalie, anfänglich doch das eindrucksvollste Symptom, wird nur selten von den Patienten als erstes Symptom beobachtet. Auffälligerweise — und in diesem Punkte gehen alle Autoren einig — kommen die Kranken nicht zunächst wegen ihres Milztumors, der sehr erhebliche Größe annehmen aber dennoch beschwerdefrei sein kann, zum Arzt, sondern der Patient kommt erst durch eine vorangehende Blutung, die ihn auf sein Kranksein hinweist, in Behandlung.

Dieser Milztumor kann von recht wechselnder Größe und Beschaffenheit sein. Die geschwollene Milz ist im Anfang glatt und gleichmäßig, nicht höckrig. In der Regel erreicht die Milz eine beachtliche Größe und bietet sich bei der Palpation als großes, festes Organ mit scharfkantigem, hartem Rand dar. Es besteht keine besondere Druckempfindlichkeit und die Milz ist respiratorisch gut verschieblich. Später können sich durch Verdickung der Kapsel und Verwachsungen schmerzhafte Empfindungen einstellen. Der Patient hat einzig und allein ein unbestimmtes Gefühl der Schwere im Leibe, das offenkundig mit der Größenzunahme der Milz zusammenhängt. Bei längerer Andauer der Erkrankung ist dieses Symptom infolge der zunehmenden Fibrose der Milz viel weniger markant. Wodurch ist nun diese Organvergrößerung bedingt? Nach der Thrombosie-

rung der abführenden Blutgefäße kommt es zu einer Blutüberfüllung des Organs, das zunächst den unverwischten Zustand einer Stauungsmilz zeigt. Daß die Milzschwellung einzig und allein durch die starke Blutfülle bedingt ist, beweist eine therapeutisch zur Exstirpation gekommene Milz, die angeschnitten große Massen Blut entleert und auf nahezu natürliche Größe zusammenschrumpft. Histologisch kann außer stärkster Sinuserweiterung nichts Pathologisches gefunden werden.

Das Milzgewebe eines bereits schon längere Zeit bestehenden Tumors zeigt ein ganz anderes mikroskopisches Bild. Hier lassen sich auch nach einer Haemorrhagie die sinnfälligen Größenunterschiede nicht mehr feststellen. Wallgren und Eppinger u. a. konnten hier ziemlich einheitliche Ergebnisse feststellen. Mikroskopisch sind die Verhältnisse sehr verschieden, denn je nach der Dauer des Stauungsprozesses ändert sich die Struktur des Gewebes. In Fällen längerer Stauung kommt es zur Bildung von fibrösem Gewebe und zwar zuerst in der Umgebung der erweiterten Gefäße. Allmählich tritt auch eine Wucherung des trabekulären Systems ein, und es kommt zu fibröser Hyperplasie mit Bildung bindegewebiger Stränge. Die Follikel veröden in mehr oder weniger großer Ausdehnung und hie und da findet sich hyaline Umwandlung des Parenchyms. Im Überblick gesehen findet sich also eine Vermehrung des Stützgewebes, eine gesteigerte Bindegewebsneubildung.

Es ist die Frage aufgeworfen worden, was denn im letzten für die Milzhypertrophie verantwortlich ist. Wir können mit ziemlicher Wahrscheinlichkeit die Stase als ursächliches Moment für die Milzvergrößerung annehmen. Simmonds glaubt bei den Milzbefunden an eine Laennecsche Milzcirrhose, an eine primäre Erkrankung also mit folgender Thrombose; Wallgren war es nicht möglich, bei seinen Fällen irgendwelche Anhaltspunkte dafür zu finden. Josselin de Jong sieht die Milzhypertrophie als eine kompensatorische an für einen bestehenden Leberausfall; gegen diese Ansicht kann man aber neben anderem die Tatsache ins Feld führen, daß ein solcher Leberausfall dann doch wirklich auftreten müßte, wenn die Milz exstirpiert ist; bis heute jedoch war es noch nicht möglich, einen solchen Fall zu beobachten.

b) Kollateralkreislauf und Haemorrhagie.

Das in der Milz gestaute Blut sucht bei Verschluß der Vena lienalis einen Umweg und gibt uns damit ein weiteres wichtiges Symptom unseres Krankheitsbildes, nämlich die Bildung eines Kollateralkreislaufes. Dieser Kollateralkreislauf wird sich in erster Linie praeexistenter venöser Anastomosen bedienen. Das gestaute Blut bildet in den schon vorhandenen Verwachsungen feine und feinste Gefäße weiter aus oder schafft auch gänzlich neue Kollateralen. Zum Abfluß des Milzblutes werden die Venen des Oesophagus, des Magens, des Diaphragma, des Colon und der reperitonealen Gebilde bevorzugt, in die das Blut durch Bildung großer Venenpakete gelangt. Unter Umgehung der Leber gelangt also das Blut in die obere bzw. in die untere Hohlvene. Gar nicht so selten wurden schon Anastomosen sogar mit der Leberarterie beobachtet (Marchand, Riesel, Versé). „Der Kollateralkreislauf kann sich auch so ausbilden, daß es zum Ausgleich der verlegten Milzvene zur Rekanalisation der alten Thromben mit Ausbildung eines cavernomähnlichen, derben Bindegewebsbündels am Milzhilus kommt, was allerdings nur selten beobachtet wurde". Ein echtes Caput Medusae, wie wir es von der Lebercirrhose her kennen, ist bei Milzvenenstenose noch nicht beobachtet worden. Aus dem Gesagten erhellt, daß der zur Ausbildung kommende Kollateralkreislauf eine notwendige Folge des Stauungsmilztumors ist.

Aus dem eingangs geschilderten Wesen dieses eigentümlichen Krankheitsbildes geht hervor, daß, wenn der Abfluß aus der Milzvene behindert ist, ein Teil der Symptome als rein mechanische Folge dieses erschwerten Blutabflusses aufgefaßt werden muß. Ist eine genügende Abflußmöglichkeit vorhanden, wird die Milzschwellung ebenso eine geringfügige sein, auf der anderen Seite aber wird das Organ bei Blutstauung infolge unzureichender Kollateralvenen erheblich an Größe zunehmen. Natürlicherweise kommt es durch die vermehrte Arbeitsleistung der vikariierend eintretenden Gefäße bald zu Schädigungen an den überfüllten Gefäßen. Die Venen schlängeln sich und bilden die wegen ihrer Rupturgefahr so gefürchteten Varixknoten.

Diese erweiterten Venen, die in Operationsberichten immer als

sehr zerreißlich und sehr dünnwandig geschildert werden, können naturgemäß unter irgendeiner Gewalteinwirkung oder auch nur durch eine leichte Erschütterung, sei es von außen durch ein trauma oder durch Veränderung der Durchblutung veranlaßt, einreißen. Diese Venektasien sind es, die das häufigste und bestcharakterisierte Symptom der Milzvenenstenose abgeben, die Haemorrhagien. „Von den kleinsten kaum wahrnehmbaren Blutungen angefangen, über heftigste Haematemesen bis zu akut tödlichem Bluten sind diese Haemorrhagien beschrieben; sie sind das Damoklesschwert, das dauernd über den Patienten schwebt. Aus heiterem Himmel, selten durch äußere Ursachen (Trauma) hervorgerufen, kommen sie über die Kranken, meist in Form schwersten Bluterbrechens; häufig sind es dicke, geronnene Klumpen aus dem Magen, ebenso häufig aber auch frisches, hellrotes Blut. Nahezu immer konnte als Herd der Haemorrhagie ein geplatzter Varixknoten erkannt werden, nur selten sind es parenchymatöse Blutungen aus den prall gespannten Venen (Fall Ewald). Oft gelingt es die Haemorrhagien zum Stillstand und den Patienten durch geeignete therapeutische Maßnahmen über den bedrohlichen Zustand hinwegzubringen, aber bei ihrer Häufigkeit wird eines Tages eine neue Blutung wieder auftreten, stärkeren Grades vielleicht, und wird dem Leiden ein Ende setzen."

Die Anastomosen mit dem Oesophagus und Magen, die sich allmählich immer mehr und mehr erweitern und dadurch die Schwierigkeit in der Zirkulation bedingen, bilden schließlich Varizen in den Venen des Oesophagus und Magens aus. Je nachdem, wo die Stenose sitzt, sind auch die Varikositäten verschieden gelagert. Wenn diese platzen, dann tritt ebenso wie es aus der Pathologie der Leber cirrhose bekannt ist, Haemorrhagie auf. Dadurch findet die allgemein konstatierte Tatsache, daß es fast regelmäßig in den Magen oder Oesophagus blutet, seine Erklärung. Seltener kommt es zu Varixrupturen in den Partien des Darmkanals. Wallgren glaubt, daß hier wegen der zahlreicheren Gefäßverteilung doch mehr Möglichkeiten für Anastomosen bestehen, während die wenigen oben vorhandenen Gefäße eine stärkere Blutüberlastung zu tragen haben. Unendlich schwerwiegender wären ja auch diese intestinalen Blutungen; denn hält man sich vor Augen, daß ein solches blutendes Gefäß durch Thrombose sich wieder verschließt — ein Vorgang, wie

er tatsächlich verläuft — so wären Darmgangrän und Ileus sofortige, unausbleibliche Folgen.

Wir haben oben schon die recht interessante Tatsache der wechselseitigen Beziehung zwischen Magendarmblutung und Milzgröße erwähnt. Dieses Symptom, welches äußerst wertvoll für die Diagnose ist, ist nicht verwunderlich, wenn man bedenkt, daß der durch die Milzvenenstenose bedingte Kollateralkreislauf zwischen der Milz nach dem Magen und dem unteren Teil des Oesophagus ein recht inniger ist und die Milz durch die Blutung eine wesentliche Entlastung erfährt. Schmiedeberg und Opitz haben solche Fälle eingehend beschrieben, wo mit einer starken Haemorrhagie eine Milzverkleinerung einherging, die so hochgradig war, daß die Milz gar nicht mehr zu fühlen war.

Wie ist es mit dem Blutungsintervall? Das zweite Kardinalsymptom, die Haemorrhagien, tritt auf in Form von Magendarmblutungen, Blutstühlen oder sonstigen nicht nachweisbaren parenchymatösen Blutungen. Bei leichteren Fällen ist in der Anamnese nur häufiges Nasenbluten zu beobachten. Ein anderes Mal stehen wieder die profusen Blutungen im Vordergrund. Das Intervall zwischen zwei Blutungen kann sehr verschieden sein, es schwankt zwischen Tagen, Monaten und Jahren. So hat das Blutungsintervall unseres Patienten zwischen 4—6—11 Wochen geschwankt. Die Blutungen können recht große sein und nehmen den Patienten am meisten mit. Block beschreibt einen Fall, wo im Vordergrund dieses Krankheitsbildes kolikartige Schmerzen über dem rechten Rippenbogen standen. Es wurde die Milzexstirpation vorgenommen; nach scheinbarem Wohlbefinden erlag der Patient einer profusen Darmblutung 2½ Jahre nach der Operation. Die auf Grund der Blutüberfüllung mit varikösen Erweiterungen versehenen Venen besonders im Bereiche des Magens oder Oesophagus sind der Grund für das Bluterbrechen, die Blutstühle und evtl. für die tödliche Blutung.

c) Anaemie.

Der durch die ausgedehnten Haemorrhagien bedingte Blutverlust ist ganz selbstverständlich auch die Ursache für die sekundär auftretende Anaemie. Es findet eine Verminderung der roten Blutkörperchen und des Haemoglobins statt, das bis 35% in meinem Falle

gesunken war. Das morphologische rote Blutbild zeigte nur Anisocytose und Poikilocytose. Die Kinder sind dann sehr blaß, manchmal mit einem Stich ins Gelbliche. Bei sehr hochgradigem Blutverlust treten die Folgeerscheinungen der schweren Anaemie auf, Schwäche, Gähnen, Somnolenz, Flimmern vor den Augen, Ohnmachtsanfälle. Der Charakter der Blutveränderungen läßt sich unschwer als sekundäre Anaemie des teils akuten, teils chronischen Blutverlustes darstellen. In allen Fällen ist der Färbeindex kleiner als 1.

Wallgren glaubt, daß das typische Bild einer sekundären Anaemie und die in der Regel normal bleibende Resistenz der roten Blutkörperchen die einzigen Punkte wären, die für das Blut bei Milzvenenthrombose als charakteristisch angesehen werden dürfen.

Die Anaemie, welche die Folge einer Haemorrhagie ist, hält manchmal nach dem Aufhören der Blutung noch sehr lange an und verläuft chronisch. So beobachtete Wallgren bei einem Fall nach der Operation: Haemoglobin 66%, Zahl der Erythrocyten 4 000 000. Nach einem Jahr waren die entsprechenden Werte 68%, und 3 890 000. Bei länger dauernden Fällen sind auch die Leukocyten vermindert, ebenso die Thrombocyten sogar bis auf 20 000. Eppinger, Kretz und Mühsam deuten die Anaemie als Folge der Splenomegalie; sie könnte zunächst auf eine toxische Wirkung irgendwelcher pathologischer Milzsekrete auf das Knochenmark im Sinne einer Hemmung der Erythropoese zurückgeführt werden; von anderen wird angenommen, daß das Blut ungefiltert in den großen Blutkreislauf gelangt. Möglich ist es auch, daß der Milztumor selbst dafür verantwortlich zu machen ist; denn in der blutüberschwemmten Milz könnte es zu einer verstärkten Blutmauserung kommen. Auch die oben erwähnte Leukopenie wird wohl selten vermißt und wird von den meisten Autoren als charakteristisch für die Milzvenenthrombose angesehen. Nach Wallgren soll die Leukopenie nicht immer vorhanden und nur von dem Zeitpunkt der Untersuchung abhängig sein. Dazu sind systematische Untersuchungen nötig, eine gelegentliche Zählung kann ein falsches Bild liefern. Die gelegentlichen Erhöhungen, die Opitz bei einem seiner Fälle fand, faßt er als posthaemorrhagische Reaktion des Knochenmarkes auf, führt jedoch die folgenden Reduktionen nicht etwa auf einen Tor-

por der Blutbildungsstätten infolge des Blutverlustes zurück, wie ihn Kleinschmidt und Bardach erklären. Vielleicht kommt es gar nicht zu einer verminderten Produktion, sondern die Leukopenie ist vielleicht ebenfalls durch vermehrten Zellverfall von Leukocyten und Thrombocyten in der Milz bedingt. Wallgren glaubt übrigens, daß die Thrombopenie nur in den blutungsfreien Stadien besteht. Diese Frage ist noch nicht genügend geklärt, doch kann man mit Sicherheit sagen, daß die Ursache selbst in der Milz zu suchen ist, denn die Exstirpation der Milz bewirkt einen Umschwung der Blutzahlen. Opitz sah nach derselben eine monatelang anhaltende Leukocytose zuerst neutrophiler, später lymphocytärer Natur; noch ein halbes Jahr nachher fand er eine enorme Eosinophilie.

In einer Anzahl von Fällen bei Erwachsenen hat man eine Polycythämie statt der Anämie beobachtet (Ewald, Lommel). Nach großen Blutverlusten wird aber wohl immer eine Anämie zustandekommen müssen. Lommel vertritt die Ansicht, daß die Polycythämie auf eine Milzerkrankung zurückgeführt werden muß, infolge der das Organ seine blutabbauende Fähigkeit verloren habe. Um diese Frage eindeutig beantworten zu können, müßte man Blutbefunde vor der ersten Blutung erheben. Da dieses nur ganz selten der Fall ist, so ist es nicht angebracht, diese Polycythämie auf die Funktionsstörung der Milz zurückführen zu wollen. Derartige Polycythämien erklären sich weit einfacher, wenn man sie als überschüssige Regenerationen nach stattgehabten Blutungen auffaßt.

Ein anderes charakteristisches Symptom des Blutbildes bezieht sich auf die Leukocyten. Opitz ist hier der Ansicht, daß man im blutungsfreien Intervall Leukopenie findet und diese eine charakteristische Begleiterscheinung der Milzvenenthrombose sei. Wallgren widerspricht dieser Tatsache, gibt aber trotzdem zu, daß Leukopenie häufig mit dem Krankheitsbild verbunden sei und daß dieses gerade beweist, in welchem ursächlichen Zusammenhang die Milz mit der Verminderung der Leukocyten stehen muß.

Eine Thrombopenie, die Opitz fand, gibt uns einen weiteren Befund des Blutbildes an die Hand. In gleicher Ansicht führt Wallgren ihre Genese auf die Milzaffektion zurück, da nur dann die Thrombopenie beobachtet werden kann, wenn es bereits zum Milztumor gekommen ist. Die Schwankungen der Thrombocytenwerte

scheine ähnlichen Gesetzen zu unterliegen, wie die der Leukocyten. Unmittelbar nach den Blutungen sind die Thrombocytenwerte meist normal, wogegen im blutungsfreien Intervall eine Neigung zu Thrombopenie besteht. Da aber die Thrombopenie genau wie die Polycythämie und die Leukopenie zu wenig einheitlich gefunden werden, können wir sie nicht als pathognomonisches Zeichen für die Milzvenenstenose verwerten.

d) Ascites — Störungen der Magen- und Darmtätigkeit.

Daß es als Folge des zuletzt schwer darniederliegenden Kreislaufes wie bei Übergreifen der Thrombose auf die Pfortader zur Ausbildung von Ascites kommen kann, fällt weiter nicht schwer in die Wagschale, wichtig erscheint nur die Tatsache, daß in den in der pädiatrischen Literatur beschriebenen Fällen entweder nur vorübergehend im Beginn oder im Endstadium der Erkrankung Ascites vorkam. Die Frage, ob Ascites eine charakteristische Begleiterscheinung dieses Krankheitsbildes sei, wird mit weitgehender Einheitlichkeit verneint. Wallgren glaubt zwar, daß Ascites wie bei allen abdominellen Stauungserscheinungen so auch hier auftreten kann, jedoch bleibt dieses Symptom für Affektionen des Pfortaderstammes vorbehalten. Kommt es zu Ascites, dann nur in ganz bescheidenem Maße als „inkonstantes und vorübergehendes Phänomen".

Weit wichtiger als die Ausbildung von Ascites sind die im klinischen Verlauf vieler Fälle auftretenden Störungen der Magen- und Darmtätigkeit, die auch von vielen Autoren angegeben werden. Auch Eppinger betonte die Häufigkeit der Magenbeschwerden, die durch den Druck der vergrößerten Milz auf den Magen ausgelöst werden; in einem Falle fand Eppinger hartnäckige Diarrhöen. Kretz gibt an, daß bei einem seiner Fälle die gastrischen Störungen mit Erbrechen, Schmerzen im Abdomen und Durchfällen lange Zeit vorausgegangen seien. Diese Magenbeschwerden können bisweilen Brechreiz aber auch regelrechtes Erbrechen auslösen. Die in den meisten Fällen wenig typischen Bauchbeschwerden können sich aber auch zu kolikartigen Schmerzen von solcher Heftigkeit steigern, daß sie die Erscheinungen eines perforierten Magenulcus oder die einer Cholecystitis machen können.

V. Pathologische Anatomie.

Bei den noch vielfach ungeklärten Fragen der Milzpathologie haben Hypothesen auf Grund pathologisch-anatomischer Befunde keinen Wert. Die plausible Theorie Wallgrens, so sagt Lichtenstein und Plenge, von der Milzvenenstenose birgt in sich die Gefahr, bisher noch genetisch unklare Milzerkrankungen in ihrer Entstehungsweise als geklärt anzusehen. Die an verschwommenen Begriffen schon reiche Nomenclatur der chronischen Milztumoren würde durch den hypothetischen Begriff der Milzvenenstenose nur noch undurchsichtiger. Der pathologisch-anatomische Befund muß wegen der Schwierigkeit klinischer Differenzierung den Ausschlag geben.

Auch bei den in der pädiatrischen Literatur beschriebenen Fällen, die unter dem klinischen Bilde einer Milzvenenstenose zur Beobachtung kamen, wurden vielfach bei der Operation keine Thrombosen in den Milzgefäßen nachgewiesen. Selbst der bei der Sektion erhobene pathologisch-anatomische Befund ließ mit Sicherheit auf Grund histologischer Untersuchungen Thrombosen auch im Gebiet der Pfortader ausschließen. Es fanden sich auch anatomisch keine zur Stenose und Sklerose führenden Wandveränderungen der Milzvene. Dieses spricht gegen die Annahme einer selbständigen Milzvenenerkrankung im Sinne von Borrmann und Simmonds wie auch Marchand. Trotz eigener negativer anatomischer Befunde hält Wallgren in seinen von ihm mitgeteilten Fällen an der Annahme der Milzvenen als primärer Sitz der Erkrankung fest und hilft sich mit der Hypothese der Rückbildung vorher vorhandener Milzvenenwandveränderungen.

Auch in unserem Falle waren bei der Operation keine Thrombosierungen und Gefäßwandveränderungen an der Vena lienalis zu finden. Auffallend waren nur die stark bestauten Venen, die zum Pfortadergebiet führten. Wenn wir daher den primären Sitz der Erkrankung in der Milz suchen wollen, so beansprucht das Resultat der histologischen Analyse der Milzstruktur das größte Interesse.

Bemerkenswert ist das Hervortreten einer Verdickung der Milzkapsel in wechselnder Stärke. Die Kapsel kann in schwieliges Bindegewebe umgewandelt sein, in dem sich teils neu gebildete Gefäße,

teils stellenweise Verkalkungen fanden. Die Trabekel sind in der Regel größer als in der Norm, verdickt und geschlängelt. Von besonderem Interesse sind die die Trabekelgefäße umhüllenden Mäntel von derbem Bindegewebe. An kleineren Milzgefäßen kann man manchmal diese bindegewebige Umschnürung auch feststellen. Diese Bindegewebsneubildung ist als ein Zeichen länger dauernder Stauung anzusehen und tritt nach Edens und Oettinger zuerst in der Gegend der erweiterten Gefäße auf. Die Lymphfollikel sind entweder von normaler Größe,häufiger aber etwas kleiner; in schweren Fällen sind sie fast völlig verschwunden. Sind sie vorhanden, dann sind sie immer ohne Keimzentrum. Manchmal ist um die Follikelgefäße ein konzentrischer, bindegewebiger Ring festzustellen, von dem sich die Fibrose über die Follikel ausbreiten kann. Die Milzpulpa ist, je nach der Schwere der Erkrankung, mehr oder weniger mit Blut überfüllt. Weiter sind Erweiterungen der Sinus die Regel, so daß ein der Stauungsmilz ähnliches Bild entsteht, ebenso eine Vermehrung des Retikulums im Sinne einer Fibroadenie. Zu erwähnen sind noch die siderofibrösen Herde in diesen Milzen. Es sind dies rötlich bis tabakbraune, stecknadelkopfgroße Herde, die dadurch entstanden sind, daß primär eine Veränderung an den kleinen Milzgefäßen entstanden ist, die in einer Hyalinisierung der Wandung und in kleinen Elastikaeinrissen besteht. Unter dem Einfluß einer Stauung im Milzsystem kommt es zu einer Blutung in das Milzgewebe, die das Material für die örtliche Hämosiderose liefert. Diese siderofibrösen Pigmentherde werden besonders im Trabekelsystem und in der Pulpa meist in der Nähe von Gefäßen gefunden. Nach außen sind sie begrenzt von einem Hof einer frischen Blutung, dann folgt ein zentralwärts sich immer mehr verdichtendes Bindegewebe, das Pigmentherde und einzelne Riesenzellen einschließt. Diese Eisenausfüllung kommt auch bei anderen Erkrankungen vor, so besonders bei atrophischer Lebercirrhose, hämolytischem Ikterus, Leberlues und Pfortaderthrombose. In besonders schweren Fällen zeigen Schnitte des die Milz umhüllenden Bindegewebes zahlreiche thrombosierte Venen. Die ursprüngliche Lichtung der Venen ist mit einem mäßig dichten, meist kernarmen Bindegewebe ausgefüllt, das zahlreiche neugebildete Gefäßlücken enthalten kann, die wieder für das Blut durchgängig werden können.

Makroskopisch finden sich manchmal jedoch schwere Veränderungen in der näheren und weiteren Umgebung der Milz. Es können Verwachsungen der Milz mit der Pfortader, Pankreas und dem Duodenum vorkommen. Die Milz, die gewöhnlich stark vergrößert ist, ist dann von harter Konsistenz und von einem Konvolut von kleinfingerdicken Venen umgeben. Diese Venen enthalten meistens flüssiges Blut, sind geschlängelt und z. T. zu dicken Varixknoten erweitert. Bemerkenswert ist meistens, daß schon makroskopisch eine Anzahl feiner neugebildeter Gefäße auffällt, „die ein netz- oder maschenförmiges Aussehen haben". Oben ist schon erwähnt worden, daß diese Gefäßanastomosen besonders reichlich zum Oesophagus und Magen vorhanden sind. Im Oesophagus und Magen können sich bis „federkieldicke" Varikositäten finden, die sehr zerreißlich und dünnwandig Anlaß und Ursprung des Blutbrechens sein können.

VI. Diagnose.

Die Diagnose der Milzvenenstenose macht in vivo trotz ihrer so klassischen Symptome — Splenomegalie, Haematemesis, Anämie — doch meistens so erhebliche Schwierigkeiten. Und doch sind diese Symptome das einzige uns an die Hand Gegebene, auf Grund dessen wir eine solche Diagnose aussprechen dürfen. Die Schwierigkeit der Diagnose liegt erstens darin, daß dieses Krankheitsbild sehr unbekannt ist, da es recht selten vorkommt; zweitens ist im Anschluß an eine Blutung die Milz verkleinert und kaum noch unter dem Rippenbogen palpabel. Erst die Wiederholung einer neuen Haemorrhagie und das schnelle Anwachsen der Milz führt uns zur richtigen Diagnose. Aus dem Gesagten geht klar hervor, daß das charakteristische Kardinalsymptom, auf das sich unsere Diagnose stets stützen wird und allein stützen muß, die Kombination von Splenomegalie und Haematemesen ist.

Besonders wertvoll sind die Wechselbeziehungen zwischen stattgehabter Blutung und Milzgröße. Von einer Oesophagoskopie „muß dringendst abgeraten werden, da gerade hier mit Blutungen" durch Verletzung der im Oesophagus vorhandenen varikösen Venen hervorgerufen werden können.

Selbstverständlich müssen all die anderen, differentialdiagnostisch in Frage kommenden Krankheitsbilder ausgeschlossen werden können. Hierher gehören: Bantische Krankheit, Splenomegalie Gaucher, die leukämischen Milztumoren, akute und chronische Infektionskrankheiten wie Malaria, Tuberkulose und Syphilis. Gegen eine Verwechselung mit einer luetischen Megalosplenie schützt das Ergebnis der serologischen Untersuchung und anderweitige luetische Symptome. Eine Erkrankung der blutbildenden Organe in Form der Leukämien kann man durch das Fehlen von Drüsenschwellungen und durch das Fehlen jedweder pathologischer Blutzellen, die einen Anhaltspunkt für eine derartige Systemerkrankung geben, ausschließen. Ebenso spricht das Fehlen der Drüsenschwellungen und der ganze Verlauf gegen eine Hodgkinsche Erkrankung, deren abdominelle Form häufig auch mit einer Leukopenie einhergeht. Auch ist die fehlende Diazoreaktion gegen Lymphogranulom zu verwerten. Vor allem fehlen bei all diesen Erkrankungen die in der Anamnese dieser Patienten erwähnte Magendarmblutung. Dieser Einwand gilt auch für die Gauchersche Krankheit und für die sehr selten vorkommende isolierte Milztuberkulose. Die Purpura abdominalis, die besonders im Kindesalter vorkommt und auch zu schweren intestinalen Blutungen führen kann, geht mit sehr heftigen Koliken, Hautblutungen und Gelenkbeschweren einher, außerdem finden wir hier ein normales Blutbild und keinen Milztumor. Die in einigen Fällen beobachteten spärlichen Hautblutungen und die Thrombopenie lassen uns auch an die Werlhofsche Thrombopenie denken, jedoch sind bei dieser Krankheit die intestinalen Blutungen nicht so abundant, auch besteht keine Leukopenie und eine nur mäßig vergrößerte Milz, die außerdem nur selten vorkommt. Das in diesem Alter sehr selten vorkommende Magenulcus kann man ablehnen, da auch hier der Milztumor und die Leukopenie als Zufallsbefund hingenommen werden müßte. Zweifellos kann es leicht zu einer Verwechselung mit der Bantischen Krankheit kommen; doch kommt diese Krankheit nach Eppinger in unseren Gegenden kaum vor. Nur ganz ausnahmsweise kommt es zu Blutungen aus der Nase und dem Magendarmkanal, während die Blutung bei der Milzvenenstenose meist ein Frühsymptom ist. Die Abgrenzbarkeit gegen Lebercirrhose, die im Kindesalter selten vorkommt, erfolgt meist durch das

Fehlen eines Ikterus, der Urobilinurie und des Ascites, der bei der Milzvenenstenose nur ein vorübergehendes Symptom ist, während er bei der Laennecschen Cirrhose, dem Morbus Banti, der Peritonitis tuberculosa ein Dauersymptom darstellt.

Ein einfaches diagnostisches Hilfsmittel wurde von Greppi und Villa angegeben. Nach subkutaner Injektion von 1 mg Adrenalin oder 5 cg Ephetonin findet eine deutlich wahrnehmbare Verkleinerung der Milz statt, da sie gewissermaßen ihren Blutgehalt auspreßt.

VII. Therapie und Prognose.

In der Therapie muß man unterscheiden zwischen leichten und schwereren Fällen, wo schon die profusen Blutungen im Vordergrund stehen. In leichteren Fällen ist man berechtigt, die Milzvenenstenose konservativ zu behandeln. Die Besserung des Allgemeinzustandes steht hier im Vordergrund. Um eine Besserung der Anämie zu erreichen, gebe man häufige kleine Blutmengen von 50 bis 150 ccm je nach dem Zustand des Kindes. Ist bei leichteren Fällen auf diese Weise die Blutstillung erreicht, dann kann man größere Bluttransfusionen zur Behebung der Anämie und zur Hebung des Allgemeinbefindens machen.

In allen schwereren Fällen gehen alle Autoren einig in der Therapie, indem sie als einzig wirksame Therapie die Milzexstirpation angeben. Grundbedingung einer erfolgreichen Therapie und damit einer günstigen Prognose wäre die genaue Kenntnis der Lokalisation des Hindernisses. Wie die Erfahrungen aber bewiesen haben, gelingt dies in der Regel nicht, ist es unmöglich bei einer Laparatomie den Thrombus zu finden. Da andererseits jedoch die Tatsache Erfolg verspricht, daß man das Übel an der Wurzel angeht und den von der Milz ausgehenden Kollateralvenen ihre starke Füllung nimmt, wenn man das Organ entfernt, glauben Wallgren und Eppinger, daß mit Stellung der Diagnose die Indikation für eine Splenektomie gegeben ist. Eine interne oder sonstige Behandlung wird ja immer zur Erfolglosigkeit verdammt sein, und als größeres Übel schwebt doch stets die Gefahr unstillbarer Haemorrhagien über den Patienten; auf keinen Fall aber ist diese Gefahr nach einer Milzexstirpation etwa größer! Holzmann rät im Falle einer Milzvenenstenose zur baldigen Operation, ebenso hatte Opitz, der

die Operation als ultimum refugium wegen der schweren Blutungen vornehmen ließ, in einem Falle einen sehr guten Erfolg. Opitz empfiehlt die Operation im Intervall, d. h. nach einer schweren Blutung. Ebenso möchte Wallgren jede reine Milzvenenthrombose operieren, da er drei Fälle rezidivfrei bekam.

Sauer hat, um einmal festzustellen, wie groß die Anzahl der Heilungen durch die Operation ist, die in der pädiatrischen Literatur beschriebenen Fälle zusammengestellt und erhielt damit Zahlen, die mehr für eine Operation als für eine konservative Behandlung sprachen.

Zwar waren die Erfolge, die bisher bei Operationen an erwachsenen Patienten beobachtet wurden, wenig ermutigend; unstillbare Blutungen oder ein Schock richtete sie meist rasch zugrunde und von vielen Seiten wird deshalb der Eingriff abgelehnt; Wallgren konnte aber an seinen Fällen zeigen, daß bei Kindern die Resultate doch bessere sind, daß das Risiko im Verhältnis zum Erfolg gerechtfertigt erscheint. Die Wegnahme der Milz darf nicht als schwerer Verlust angesehen werden, da es sich, wie das mikroskopische Bild zeigt, in der Mehrzahl der Fälle doch um kaum, bzw. um garnicht mehr funktionstüchtige Organe handelt. Trotz seiner Erfolge wagt aber auch Wallgren nicht zu glänzende Hoffnungen auf die Zukunft dieser Kinder zu setzen, da man nie weiß, ob man mit Entfernung der Milz das Hindernis in seiner ganzen Ausdehnung beseitigt hat, da man nie sicher ist, ob der Thrombus oder Thrombenreste nicht doch zentraler weiterschreiten und damit alle ihre so aussichtslosen Folgen schaffen.

Als Gegenindikation gilt damit eine gleichzeitige fortschreitende Pfortaderthrombose, aber nur, wenn die Stenosierung eine recht beträchtliche ist, besteht doch die Möglichkeit, daß nach Ausschaltung des Milzblutes das verengerte Gefäßrohr den geringeren Zustrom ohne erhebliche Stauung bewältigen kann. Man kann an die Milzexstirpation noch die Talmasche Operation anschließen, um dem Blut die Möglichkeit zu geben, sich einen Abfluß zu verschaffen. Handelt es sich um einen fortschreitenden thrombophlebitischen Prozeß, dann dürfte die an sich doch infauste Prognose durch den Eingriff kaum ungünstiger gestaltet werden.

Nach dem Gesagten müssen wir wohl annehmen, daß die Prognose der Milzvenenstenose eine schlechte ist. Dem ist aber nicht

so. Wenn man von den manchmal lebensbedrohlichen Haematemesen absieht, ist die Prognose keine unbedingt schlechte. Allerdings ist sie immer als ernst zu bezeichnen. Obgleich der Verlauf ein äußerst chronischer sein kann, und die Blutungsanämie im Einzelfalle auch mehrere Male behoben werden kann, so ist der Kranke doch keinen Tag vor einer erneuten, das Leben bedrohenden Blutung sicher. Bei leichteren Fällen kann der Prozeß jahrelang stationär bleiben, bis dann doch eines Tages eine lebensbedrohliche Blutung einsetzen kann. Die Neigung der Wandveränderungen zum zentralen Fortschreiten bis zum Pfortaderstamm gestaltet die Heilungsaussicht nur noch trüber. Die Höchstdauer der Krankheit betrug bei Kindern, deren Todestag bekannt ist, neun Jahre. Im allgemeinen ist die Prognose bei den operierten Fällen günstig, zumal eine ganze Reihe solcher Fälle beschrieben wurde, die nach 6jähriger Beobachtungsdauer in Heilung ausgingen. Doch vermag auch die Milzexstirpation nicht mit absoluter Sicherheit vor erneuten Blutungen zu schützen; in dem oben erwähnten Fall von Block erfolgte die tödliche Blutung 2 Jahre nach der Milzexstirpation. Auf jeden Fall bedeutet die Milzvenenstenose ein ernstes Leiden, das dem Arzt erhebliche diagnostische und therapeutischen Schwierigkeiten bereiten kann. Die Beantwortung der Frage, ob mit der Exstirpation der Milz die richtige Therapie gefunden und die Krankheit ausgerottet ist, überlassen wir am besten den Erfahrungen der Zukunft.

Die Beschreibung meines Falles bietet also seinem klinischen Befunde nach das Bild einer reinen Milzvenenstenose. Das bemerkenswerte ist allerdings, daß sich bei der Operation und der histologischen Untersuchung der Milz keinerlei Thrombosen feststellen ließen, die die Stauung verursacht hätten. Es fanden sich nur stark bestaute Venen, die von sich aus die arterielle Zufuhr gedrosselt zu haben scheinen.

Die Frage der Milzvenenstenose findet in vorstehender Arbeit auf Grund eines die Aetiologie, Symptomatologie, pathologische Anatomie und Therapie berücksichtigenden Überblicks eine zusammenfassende Darstellung. Ein eigener Fall von Milzvenenstenose ist beschrieben.

VIII. Literaturverzeichnis.

Brugsch, Heinrich: Die Klinik der Milzvenenerkrankungen. Ergebnisse der Inn. Medizin und Kinderheilkunde. Bd. 45. Berlin 1933.

Bock, Rudolf: Über die Milzvenenthrombose im Kindesalter mit einem eigenen Fall. Gütersloh i. Westf. 1936.

Eppinger: Die hepatolienalen Erkrankungen. Berlin 1920.

Ewald: Milzvenenthrombose mit Magenblutungen. Deutsche mediz. Wochenschrift. 39.

Holzmann, Erich: Klinisches und pathologisches Bild der Milzvenenthrombose im Kindesalter. Mschr. der Kinderheilkunde. 45.

Kretz, H.: Zur Klinik der Milzvenenthrombose. Mediz. Klinik 1929, I.

Kruyk, Kurt: Ein Beitrag zur Ätiologie der Stauung im Pfortader- und Milzvenengebiet beim Kind. Jahrbuch der Kinderheilkunde. 149. Bd. Basel 1937.

Kleinschmidt: Hochgradige Anämie mit Milztumor als Folgeerscheinung septischer Infektion in den ersten Lebensjahren. Mschr. der Kinderheilkunde 13.

Henke-Lubarsch: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Bd. 1/2.

Bordasch, Fritz: Zur Klinik und Pathologie der thrombophlebitischen Milztumoren. Archiv für klinische Chirurgie. Berlin 1936.

Nobel-Wagner: Die Thrombose und Phlebitis der Milzvene im Kindesalter (Milzvenenstenose). Ergebnisse der inn. Medizin und Kinderheilkunde. 45. Bd. Berlin 1933.

Opitz, H.: Zur Kenntnis der thrombophlebitischen Splenomegalie. Jahrbuch der Kinderheilkunde. 107.

Sauer, Hubert: Milzvenenthrombose im Kindesalter. Breslau 1936.

Wallgren: Contribution à l'étude des splenomegalies de l'enfance (pyléphlébo-sténose splénique) Acta Paediatrica Scandinavica. 1919.

Westkott, G.: Beitrag zur Kasuistik der Milzvenenstenose im Kindesalter. Jahrbuch der Kinderheilkunde. 120.

Wiener Klinische Wochenschrift. 46. Jahrg. 1937.

Bardach: Ein Fall von Pfortderstenose und Myelothrombophlebitis im Kindesalter. Archiv der Kinderheilkunde 71.

Zum Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Rietschel für Überlassung, Förderung und Durchsicht der Arbeit meinen besten Dank aususprechen.

Ich versichere hiermit an Eidesstatt, daß ich die vorliegende Arbeit ohne unerlaubte fremde Hilfe angefertigt habe.

Lebenslauf.

Am 19. April 1913 bin ich in Huckarde — Dortmund — als Sohn der Eheleute Albert Bartmann und seiner Ehefrau Maria geborene Rasche geboren.

Ich besuchte 2 Jahre die Mittelschule in Mengede und 8 Jahre das Staatliche Gymnasium in Dortmund, wo ich 1933 zu Ostern das Reifezeugnis erhielt.

Meine ersten vier Semester, von Ostern 1933 bis Ostern 1935, verbrachte ich an der Theol.-Philos. Akademie in Paderborn. Von Ostern 1935 studiere ich in Würzburg Medizin. Dort bestand ich am 28. Februar 1938 meine ärztliche Vorprüfung. Am 4. Februar 1939 wurde ich an der Universität Würzburg zum Doktor der Philosophie promoviert. Ich habe vor, im Wintersemester 1939/40 an der Universität Würzburg mein Staatsexamen zu machen.

Dr. phil. Wilhelm Bartmann.